ITEM 97 : MIGRAINES – ALGIES DE LA FACE

MIGRAINE

Migraine : survenue de crises rapprochées, parfois sévères (jusqu'à plusieurs crises/semaines chez 10% des migraineux)
- Plus fréquente des céphalées primaires = **10 à 15%** de la population générale, prédominance féminine (3/1) chez l'adulte
- Début possible à tout âge, mais débute < 40 ans dans 90% des cas, s'améliore généralement après 50-60 ans

→ La migraine avec aura est un FdR indépendant d'**infarctus cérébral** chez la femme < 45 ans

Physio

Mécanisme : **hyperexcitabilité neuronale** d'origine génétique (polygénique) et environnementale
- Céphalées déclenchées par **l'activation du système trigémino-vasculaire** : inflammation périvasculaire, avec libération de neuromédiateurs algogènes dont le CGRP
- **Aura migraineuse** : traduction clinique d'un dysfonctionnement cortical transitoire à point de départ occipital (trouble visuel) ou pariétal (trouble sensitif), se propageant de proche en proche vers l'avant (dépression corticale envahissante)

Diagnostic

= Repose sur l'interrogatoire et la normalité de l'examen clinique : aucun bilan complémentaire si clinique typique

Migraine sans aura

- Prodrome : **troubles de l'humeur, sensation de faim, asthénie, bâillement**…
- **Céphalée** :
  . Siège : temporale ou sus-orbitaire, unilatéral avec alternance du côté selon les crises
  . Apparition : rapidement progressif (maximale en quelques heures), peut réveiller le patient (notamment en fin de nuit)
  . Type : pulsatile, accentuée en cas d'effort physique ou de concentration
  . Durée : entre **4 à 72h** (moyenne : 12-24h), récupération complète à l'issue de la crise
- Signes associés :
  . **Nausées** et **vomissements** fréquents, parfois avec **signes vasomoteurs**
  . **Photophobie** et **phonophobie** : isolement dans un endroit calme et peu éclairé
- Chez l'enfant : crises plus courte (souvent < 4h), **pâleur**, **troubles digestifs**, calmée par le sommeil
- Equivalent migraineux chez l'enfant : **migraine abdominale, vomissements cycliques, vertige paroxystique, torticolis paroxystique, migraine confusionnelle**

Migraine avec aura

= Présence de signes neurologiques focalisés, le plus souvent « positifs », précédant ou accompagnant la céphalée migraineuse, classiquement controlatéraux, présent ou non d'une crise à l'autre
- Apparition progressive **≥ 5 minutes** (« marche migraineuse ») avec régression complète en **< 1h**
- Associant parfois plusieurs types d'aura (en débutant par l'aura visuelle, puis troubles sensitifs, puis du langage)
- Parfois par crise isolée (sans céphalée) chez **1/3** des patients, voire jamais accompagnée de céphalées (5%)

Troubles visuels	- **Les plus fréquents** et intéressent les deux yeux - **Phénomènes positifs avec tâche aveugle** : scotome scintillant, phosphènes, zigzags - Signes déficitaires parfois : vision floue, HLH
Troubles sensitifs	- **Paresthésies unilatérales** non douloureuses, touchant typiquement les 1ers doigts de la main et le pourtour des lèvres du même côté (**chéiro-orale**) - Extension progressive au coude, puis à l'hémiface = marche migraineuse
Autres	**- Troubles du langage** (plus rare) : **manque du mot, dysarthrie**, parfois **aphasie totale** **-** Des auras atypiques avec troubles basilaires (vertiges, ataxie, diplopie), ou troubles moteurs (migraine hémiplégique) doivent donner lieu à des examens systématiques et un avis spécialisé

Autres arguments

- Ancienneté de l'histoire : début **< 40 ans** généralement, parfois **dans l'enfance** (5 à 10% des cas)
- **Antécédents familiaux de migraine** dans **70%** des cas

Facteur favorisant/ déclenchant

- **Contrariété, stress**, ou à l'inverse **détente brutale** (migraine de weekend, voyage)
- Hormonaux : **règles** (migraine cataméniale), **contraception orale**
- **Aliments** : chocolat, vin blanc, alcool, repas trop riche, agrume…
- Sensoriels : **lumière clignotante**, **décor rayé** d'une pièce, **bruit, odeur**
- Méconnu :
  . Condition de vie : **sommeil trop prolongé, hypoglycémie de mi-journée** (saut de repas)
  . **Facteurs climatiques** : vent, chaleur humide, froid…

	Fréquence des crises			On distingue : - **Migraine épisodique** (<15 j/mois) : à basse fréquence (< 8j/mois) ou haute fréquence (> 8 à 14j/mois) - **Migraine chronique** qui fait partie des CCQ : céphalées ≥ 15 j/m au moins 3 mois dont au moins 8 jours avec des caractéristiques migraineuses (souvent avec abus médicamenteux)
Diagnostic	**CRITERE ICHD-3**		Migraine sans aura	- A : **≥ 5 crises** répondant aux critères B-D - B : Durée de **4 à 72h** (sans traitement) - C : ≥ 2 caractéristiques parmi : . **Unilatéral** . **Modérée/sévère** . **Pulsatile** . **Aggravée par les efforts physiques de routine** - D : ≥ 1 signe associé : **nausées/vomissements** ou **photo-phonophobie** - E : Non attribuable à une autre affection
			Migraine avec aura	- A : **≥ 2 crises** répondant aux critères B-C - B : **Aura entièrement réversible** : **visuelle** (tache, lumière scintillante, perte de vision), **sensitive** (fourmillement, hypoesthésie), ou **trouble du langage** → non moteur ou basilaire - C : ≥ 3 caractéristiques parmi : . ≥ 1 symptôme développé progressivement **en > 5 minutes** et/ou différents symptômes de survenue successive . Chaque symptôme dure **5 à 60 minutes** . ≥ 1 symptôme unilatéral . ≥ 1 symptôme positif . Accompagnée ou suivi de céphalées dans les 60 minutes - D : Non attribuable à une autre affection
	PC	**IRM cérébrale**		- Normale chez le sujet migraineux (ou possible hypersignal non spécifique de la substance blanche cérébrale chez le migraineux avec aura) Indication: - Migraine sans aura : . Début > **50 ans** . Modification notable (céphalée inhabituelle) . **Anomalie à l'examen clinique** - Migraine avec aura : toute aura **atypique** (basilaire ou hémiplégique) à **début brutal**, **prolongée au-delà d'1 h**, survenant **toujours du même côté**, ou en cas d'anomalie à l'examen clinique
	DD	Migraine sans aura = **céphalées paroxystiques répétées** : attaque de panique, tumeur cérébrale intra-ventriculaire (kyste colloïde du 3ème ventricule…) Migraine avec aura : - Signe neurologique sans céphalée : **AIT, épilepsie partielle** - Migraine avec aura secondaire : **malformation artérioveineuse, lupus, SAPL, états hypercoagulables**		
TTT	- **RHD** : régularité des repas et du sommeil, consommation de caféine modérée et sans sevrage le weekend… - Suppression des facteurs déclenchant : **contraception adaptée**, **arrêt du tabac**… - En cas de migraine avec aura : **contre-indication à une contraception oestroprogestative**			
	TTT de crise	= Prise seulement au moment de la crise, le plus précocement possible, sans dépasser les doses prescrites - Le traitement est efficace sur les céphalées et les signes d'accompagnement, mais pas sur l'aura - En cas de nausées/vomissements précoces : **voie nasale, rectale ou injectable** ± prise d'**antiémétique**		
		Antalgique		- **Aspirine** (0,5 à 2 g) (± forme associée au **métoclopramide** (Migpriv®)) - **AINS** : **kétoprofène** ou **ibuprofène** (AMM) ou hors AMM (**naproxène**…) - **Paracétamol** (1-2 g) : alternative moins efficace
		Triptan		= **Agoniste spécifique et puissant des récepteurs sérotoninergiques 5-HT1** : **sumatriptan** (Imigrane®), **naratriptan** (Naramig®), **zolmitriptan** (Zomig®), **élétriptan** (Relpax®), **almotriptan** (Almogran®), **frovatriptan** (Tigreat®, Isimig®)… - En 1ère intention pour les **crises sévères** : non soulagée par AINS au bout de **1 à 2h** ou d'emblée si les 3 premières crises non soulagées par AINS seul ou contre-indication aux AINS - Prise précoce recommandée (mais efficace aussi en cas de prise à distance du début de la crise) - Sans nouvelle prise en cas d'échec (sans effet sur la même crise) - Maximum **2 prises/jour**, en essayant de ne pas dépasser **8 jours de prises/mois** - Effets secondaires : **nausées, vertige, somnolence, douleur/lourdeur/pression thoracique, cervical ou des membres, palpitations, tachycardie,** exceptionnellement **spasme coronaire** - Contre-indication : coronaropathie, HTA non contrôlée, AVC/AIT, syndrome de WPW (zolmitriptan), association aux dérivés ergotés, macrolide ou antiprotéase, grossesse

<table>
<tr><td rowspan="11">TTT</td><td rowspan="2"></td><td>Non recommandé</td><td colspan="3">- Caféine : risque d'abus médicamenteux/addiction
- Opioïde : augmente les nausées, risque d'abus médicamenteux/addiction</td></tr>
<tr><td>En cas d'aura</td><td colspan="3">- AINS à prendre dès le début de l'aura (peut écourter les céphalées)
- Triptan à prendre seulement au début des céphalées (risque d'inefficacité sinon)
➙ Aucun traitement n'est efficace pour écourter l'aura</td></tr>
<tr><td rowspan="9">TTT de fond</td><td colspan="4">- Indication : crises fréquentes et sévères retentissant sur la qualité de vie et/ou consommation de traitements de crise > 2 j / semaine depuis 3 mois
- Efficacité du traitement estimée après 2 mois :
. En cas d'échec : changement de traitement ou ↗ de posologie
. En cas d'efficacité : poursuivi 6 à 18 mois</td></tr>
<tr><td>β-bloquant</td><td colspan="3">= En 1ère intention : propranolol ou métoprolol avec augmentation lente des doses
- EI : asthénie, ↘ tolérance à l'effort, plus rarement insomnie, cauchemar, impuissance, dépression
- CI : asthme, BAV, bradycardie, syndrome de Raynaud, insuffisance cardiaque non contrôlée
- Possibilité d'aggravation des migraines avec aura</td></tr>
<tr><td rowspan="5">Autres</td><td rowspan="2">Anti-sérotoninergique</td><td>Oxétorone
Nocertone®</td><td>- EI : somnolence, prise de poids, diarrhée, hyperprolactinémie
- CI : glaucome, HBP</td></tr>
<tr><td>Pizotifène
Sanmigran®</td><td>- EI : somnolence, prise de poids, nausées
- CI : glaucome, HBP</td></tr>
<tr><td>Antidépresseur</td><td>Amitriptyline
Laroxyl®</td><td>- EI : somnolence, prise de poids, xérostomie, trouble de libido
- CI : glaucome, HBP</td></tr>
<tr><td>Antiépileptique</td><td>Topiramate
Epitomax®</td><td>- EI : paresthésie, troubles cognitifs, irritabilité, dépression, perte de poids, calcul rénal, myopie, syndrome psychotique
- CI : allergie aux sulfamides</td></tr>
<tr><td>Anticalcique</td><td>Flunarazine
Sibelium®</td><td>- Durée limitée à 6 mois
- EI : somnolence, prise de poids, dépression, syndrome parkinsonien
- CI : syndrome dépressif, syndrome extrapyramidal</td></tr>
<tr><td>Modalités pratiques</td><td colspan="3">Agenda des crises pour apprécier l'efficacité du ttt de fond qui doit être pris régulièrement pendant 3 mois avant d'être évalué: en cas d'efficacité (réduction de la fréquence des crises d'au moins 50%) il est poursuivi 6 à 18 mois.</td></tr>
<tr><td colspan="2">Etat de mal migraineux</td><td colspan="3">= Crise persistant > 72h (crise unique ou plusieurs crises sans rémission) avec retentissement important sur l'état général : favorisé par un abus médicamenteux ou un syndrome dépressif
- Sumatriptan SC (sauf si 2 prises de triptan en 24h ou prise de dérivé ergoté)
- En cas d'échec : hospitalisation pour réhydratation, AINS IV ± antiémétique, voire amitriptyline IV</td></tr>
<tr><td colspan="2">Chez la femme enceinte</td><td colspan="3">- Contre-indiqués : triptan, aspirine/AINS > 24 SA, dérivé ergoté
- Autorisé : paracétamol, aspirine/AINS en début de grossesse, β-bloquant, amitriptyline</td></tr>
</table>

CEPHALEE DE TENSION

= **Douleur dysfonctionnelle** avec interaction de **facteurs périphériques myogènes** (crispation des muscles péri-crâniens : mauvaise posture de la tête et du cou, sédentarité), de **facteurs neurologiques centraux** (dysfonction des systèmes de contrôle de la douleur) et de **facteurs psychologiques** (stress psychologique : contrariété, surmenage…)
- Très fréquente = **30 à 80%** de la population, banale, souvent associée à la migraine

Diagnostic	**Céphalées** : - Localisation : bilatérale, antérieur (barre frontale) ou postérieur (avec cervicalgie) - Type : serrement, étau, pression, brûlure, fourmillement, écoulement liquidien, sensation de tête vide - Intensité : légère à modérée, permettant la poursuite de l'activité, non augmentée par le mouvement - **Episodique** (< 15 jours/mois) A l'examen : **crispation, sensibilité à la pression des muscles faciaux et cervicaux**
TTT	- Antalgique de palier I : paracétamol, aspirine, AINS **sans dépasser 2 jours par semaine ou 8 jours de prise ++** - Prise en charge non médicamenteuse : **hygiène de vie, physiothérapie, relaxation, gestion du stress** - Forme fréquente ou chronique invalidante : **amitriptyline** à faible dose, **venlafaxine**, **gabapentine**, **duloxétine** - De fond **: amitriptyline** à augmenter très progressivement

CEPHALEE CHRONIQUE QUOTIDIENNE

= Céphalées **> 15 jours/mois** depuis **> 3 mois** : plus fréquent chez la femme entre 40 et 50 ans, anxieuse et/ou déprimée
- Complique des **migraines** ou des **céphalées de tension épisodique**, fréquemment associée à un **abus médicamenteux**

Diagnostic		- **Céphalées migraineuses** ou **de tension** de plus en plus fréquentes, puis quotidiennes - Prise des traitements de crise de plus en plus fréquente, dès la moindre céphalée, voire préventive
	Critères	- Migraine chronique : céphalées > 15 jours/mois dont **> 8 jours** de céphalées migraineuses - Abus médicamenteux : . Sous **triptan** ou **opiacé** : prise médicamenteuse **> 10 jours/mois** . Sous **AINS** ou **antalgique simple** : prise médicamenteuse **> 15 jours/mois**
TTT		- **Education thérapeutique** : prise limitée du traitement de fond - **Sevrage médicamenteux ambulatoire** ou **hospitalier** - De fond : **amitriptyline** à dose progressive ou **topiramate** pour faciliter le sevrage++ - Information : le sevrage entraîne une **céphalée de rebond**, qu'il faudra gérer avec des mesures non médicamenteuses. La **céphalée primaire sous-jacente persistera** malgré le sevrage.

ALGIE VASCULAIRE DE LA FACE

= Principale **céphalée trigémino-autonomique** : céphalée primaire rare

Diagnostic		**= Crises douloureuses stéréotypées**, parfois déclenchées par la prise d'alcool - Terrain : homme jeune (20 à 40 ans) - Douleur : - **Intensité extrême**, **maximale en quelques minutes** - Type : **déchirement, arrachement**, voire **brûlure** - Localisation : **strictement unilatérale** (toujours du même côté), **périorbitaire,** non systématisée - Durée **de 15 à 180 minutes**, pouvant survenir à heure fixe (après les repas ou la nuit), fin brutale - Manifestations neurovégétatives homolatérales : **larmoiement, rougeur conjonctivale, congestion nasale, œdème palpébral, sudation** et **rougeur cutanée**, **impression de plénitude d'oreille**, **syndrome de Claude Bernard-Horner**
	Critères ICHD-3	- A : **≥ 5 crises** répondant aux critères B-D - B : Douleur **sévère/très sévère**, **unilatérale**, **sus-orbitaire** et/ou **temporale**, durant **15 à 180 minutes** - C : ≥ 1 caractéristique homolatérale : - **Signes neuro-végétatifs homolatéraux** - **Impression d'impatience** ou **agitation** - D : Fréquence des crises **ente 1 tous les 2 jours** et **8/jour** en période active - E : Non expliqué par une autre cause
	Bilan	- **IRM cérébrale** systématique après la 1ère crise pour éliminer une céphalée secondaire
Evolution	**Algie vasculaire épisodique**	= Plusieurs crises quotidiennes (de 1 à 8, en moyenne 3), pendant des périodes de **2 à 8 semaines** - Volontiers saisonnières, pouvant disparaître pendant des mois/années avant de récidiver
	Algie vasculaire chronique	= **Absence de rémission > 3 mois** (10% des cas) - Exploration lors de la 1ère crise pour éliminer un diagnostic différentiel (dissection carotidienne…) - TTT : **lithium,** voire **stimulation bilatérale du grand nerf occipital** en cas d'échec
TTT	RHD	- Eradication de l'alcool - Horaires de sommeil réguliers, éviter les siestes
	TTT des accès	- **Sumatriptan injectable SC** : disparition des crises en 3-10 minutes, maximum 2 injections/jour - **Oxygénothérapie au masque facial** (≥ 12-15L/min pendant 15-20 minutes)
	TTT de fond	= En période douloureuse si traitement des accès insuffisant : 2 à 8 crises/jour ou épisodes longs - **Vérapamil** (Isoptine®) en 1ère intention - Autres : **- Corticoïdes** : 1 mg/kg pendant 7 jours, risque de rebond à l'arrêt - **Méthysergide** (Désernil®), **indométacine** - **Injection sous-occipitale de corticoïdes**

AUTRES CEPHALEES TRIGEMINO-AUTONOMIQUES

Type	**Hémicrânie paroxystique**	= **Douleur très intense, orbitaire**, souvent accompagnée de **signes neurovégétatifs** - **Crises brèves** (2 à 45 minutes) et **fréquentes** (5 à 30/jour), épisodique ou chronique - Forte prépondérance féminine (7/1) - Disparition des crises sous **indométacine** en quelques jours : critère diagnostique
	Hemicrania continua	= **Douleur unilatérale fixe**, **quotidienne** et **permanente**, **crânienne** et/ou **faciale**, avec **exacerbations d'allure migraineuse** et **symptômes trigémino-autonomiques** - Disparition des crises sous **indométacine** en quelques jours : critère diagnostique
	Syndrome SUNCT	= ***Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjonctival injection and tearing*** : **douleurs** très intenses, accompagnées d'un **larmoiement** et d'une inje**ction des conjonctives**, survenant par crises brèves (< 3 minutes) et fréquentes (5 à 80/jour, souvent par salves), lors d'épisodes de quelques jours à quelques mois, 1 à 2 fois/an - Indométacine non efficace - TTT : **antiépileptique**

NEVRALGIE DU TRIJUMEAU

= Algies de la face fréquentes, cause variée : **essentielle** ou **symptomatique** (2ndr à une lésion sous-jacente)
- Emerge du tronc cérébral au niveau de l'angle ponto-cérébelleux, croisé par l'artère cérébelleuse supérieure, pénètre l'os pétreux, donne le ganglion de Gasser, puis se sépare en branches V1 (ophtalmique), V2 (maxillaire) et V3 (mandibulaire)

Diagnostic

Névralgie essentielle du trijumeau

- Mécanisme : compression de la racine du nerf trijumeau par une **branche de l'artère basilaire** (généralement l'**artère cérébelleuse supérieure**), le plus souvent chez la femme > 50 ans

C

- **Douleur** : - Toujours unilatérale, au territoire **V2** (40%), **V3** (20%) et rarement **V1** (10%)
  - Type : **décharges électriques fulgurantes**, durée très brève (quelques secondes), responsables d'un « tic douloureux »
  - Evolution : **salves** de quelques minutes, séparées par des intervalles libres, se répétant plusieurs fois par jour pendant quelques jours à semaines
- Mode de déclenchement : **spontané**, lors d'activités spécifiques (identifiées par le patient : **ouverture de la bouche, mastication**…) ou par **effleurement d'une zone cutanée ou muqueuse** (« zone gâchette ») amenant à des **comportements d'évitement**
- Examen neurologique normal : ø hypoesthésie, ø déficit moteur du V3, réflexe cornéen normal

Névralgie secondaire

- Douleur moins intense, persistance d'un **fond douloureux** entre les accès
- Localisation : dans le territoire du V1 et/ou atteinte de 2 territoires
- Anomalie clinique : **hypoesthésie**, **V3 moteur** (masséters, ptérygoïdiens), **autres nerfs crâniens**
→ **IRM cérébrale injectée** avec coupes fines sur le tronc cérébral et le trijumeau

Atteinte intra-axiale (tronc cérébral)	- **SEP** - **Infarctus latéro-bulbaire** - **Tumeur intra-axiale** - **Syringobulbie**
Atteinte de l'angle ponto-cérébelleux	- **Neurinome du VIII** - **Tumeur** : **méningiome, cholestéatom**e… - **Anévrisme de l'artère basilaire** - **Zona** du ganglion trigéminal de Gasser
Atteinte de la base du crâne	- **Tumeur locale** : **cancer du cavum étendu, méningiome** (du sinus caverneux)… - **Méningite carcinomateuse** ou **infectieuse** - **Fracture** : **base du crâne, sinus, massif facial** - **Thrombose veineuse du sinus caverneux** - **Microangiopathie du V** : **diabète**, **Gougerot-Sjögren**, **sclérodermie**…

TTT

Médical	- **Carbamazépine** (Tégrétol®) : en 1ère intention pendant les périodes d'accès douloureux, à dose minimale efficace (généralement 600 à 1600 mg/j) - Autre : **oxcarbazépine, baclofène, clonazépam, lamotrigine, gabapentine, tricyclique, neuroleptique**
Chirurgical	→ Indiqué dans les formes rebelles au traitement médicamenteux, après exploration par **angio-IRM** - **Thermocoagulation percutanée du ganglion de Gasser** : action ciblée, préserve la sensibilité cutanée dans **80%** des cas, peut être renouvelée en cas de récidive - **Intervention de Jannetta** : décompression vasculaire microchirurgical du nerf V

AUTRES NEVRALGIES FACIALES ET CRÂNIENNES		
Types	**Névralgie du glosso-pharyngien**	= Très rare : douleur comparable à la névralgie du trijumeau - Topographie : **base de la langue**, **fond de la gorge**, **amygdale** et **conduit auditif externe** - Facteur déclenchant : **parole, déglutition, mouvement du cou** → Difficile à différencier d'une névralgie secondaire : **IRM** systématique
	Névralgie d'Arnold	= **Névralgie essentielle occipitale** : **nerf d'Arnold** (branche postérieure de C2), innervant le cuir chevelu depuis l'occiput jusqu'au vertex (**n. grand occipital**) et la région rétro-auriculaire (**n. petit occipital**) - Topographie : **région occipitale unilatérale** (plus rarement bilatérale), irradiant vers le **vertex**, parfois jusqu'à la **région orbitaire** - Durée : - **Permanente** : élancements sur fond de brûlures, évoluant par crises, volontiers déclenchées par des mouvements de la tête et du cou - **Pulsatile** : à type de migraine - Examen clinique : **déclenchement de la douleur en appuyant sur la zone d'émergence du nerf** (base du crâne, au niveau de la naissance des cheveux) - Parfois liée à une cause locale : **lésion cervicale haute…** - TTT : **AINS** (Indocid®) ± **clonazépam, infiltrations locales de corticostéroïdes** ou **d'anesthésique**